Aus der Königl. chirurgischen Universitätsklinik zu Leipzig.
(Direktor: Geh. Med.-Rat Professor Dr. Payr.)

Über einen Fall von partiellem angeborenem Riesenwuchs der rechten unteren Extremität mit gleichseitiger Hüftgelenksluxation

□ □

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe der Hohen medizinischen Fakultät der Universität Leipzig

ACAD. MED. BAT. BIBL.

vorgelegt von

Alfred Weinberg
aus Herford i. W.

LEIPZIG
Buchdruckerei Ferdinand Peter Nachf.
Johannisgasse 10
1914.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät
zu Leipzig am 16. Juni 1914.

Referent: Geh. Med.-Rat Prof. Dr. Payr.

Meinen lieben Eltern!

Die unzweckmäßige Anlage und Ausbildung von Organen pflegt man als Mißbildungen zu bezeichnen. Zu diesen gehört auch der partielle angeborene oder wahre Riesenwuchs.

Die Angaben und Berichte sowie die Kasuistik über diesen pathologischen Zustand sind entsprechend der relativen Seltenheit der Erkrankung recht spärlich.

Kasuistik.

Das große Verdienst Wittelshöfers ist es, die erste größere Zusammenstellung der bis zum Jahre 1879 bekannten Fälle von partiellem Riesenwuchs gegeben zu haben. Im ganzen beschrieb Wittelshöfer 46 Fälle, die er übersichtlich nach der Lokalisation am menschlichen Körper ordnete. Im nächsten Jahre war es Fischer, der in seiner umfassenden, auf das Wesen der Krankheit näher eingehenden Arbeit 17 neue Fälle anführte. Im Jahre 1884 endlich berichtete Lewin über weitere 60 Fälle, denen 1886 die Franzosen True und Masmejan noch 55 Fälle zufügten. Von diesem Zeitpunkt an fehlen größere Zusammenstellungen. Es haben aber zur weiteren Kasuistik beigetragen die Arbeiten von Lesser, Wagner, Manasse, Goldscheider, Grünfeld, Wiedenmann, Zondek, Jakobsohn, Hornstein, M. Hofmann u. a. m.

Von diesem partiellen, das heißt, meist eine Extremität oder einen Teil derselben betreffenden Riesen-

wuchs wird in der älteren Literatur streng geschieden der Riesenwuchs, welcher eine ganze Körperhälfte betrifft und diese in ihrer Gesamtheit so vergrößert, „daß es den Eindruck machte, als wenn die Individuen aus je einer Hälfte zweier verschiedener Individuen zusammengesetzt seien“ (Busch).

Trélat und Monod berichteten uns über 12 solcher Fälle, denen Fischer später noch 4 beifügte, während Lewin im ganzen 20 sammelte.

Ferner haben Jakobsohn, Friedeberg und Besselhagen recht interessante Mitteilungen von sogenannten gekreuzten — also auf beiden Körperhälften zum Teil sich findendem — Riesenwuchs gemacht.

Die oben aufgeführten Fälle hier ganz oder auch nur teilweise wiederzugeben, halte ich für unzweckmäßig, da nur eine genauere Beschreibung den richtigen Überblick gäbe, die aber zu viel Raum beanspruchen würde. Dagegen soll weiter unten auf die charakteristischen und interessanten Befunde obiger Autoren näher eingegangen, insbesondere erwähnt werden, ob ähnliche Anomalien sich in unserem Fall fanden oder nicht.

Im Großen und Ganzen möchte ich nur bemerken, daß eine beträchtliche Zahl der in obiger Literatur sich findenden Fälle nicht dem wahren Riesenwuchs zuzurechnen sind.

Wittelshöfer z. B. hat im Jahre 1879 einige Fälle von erworbenem Riesenwuchs mit publiziert, die bei

kritischer Betrachtung das Krankheitsbild der Akromegalie ergeben. Über eine solche Verwechselung kann man sich nicht wundern, denn erst 1886 wurde die Akromegalie von P. Marie auf Grund zahlreicher pathologisch-anatomischer Beobachtungen und Untersuchungen als Krankheit sui generis bezeichnet, als deren anatomische Ursache er die Hypophysistumoren angab. Wenn auch 1908 Kollaritis und 2 Jahre später Moskalew diese Ursache anzweifelten, indem sie 55 Fälle von Hypophysistumoren ohne Akromegalie beibrachten, so stimmen doch alle Autoren darin überein, daß es sich bei der Akromegalie um eine nach der Pubertät erworbene Krankheit handelt, die in naher Beziehung steht zu den Organen mit innerer Sekretion und daß ferner ihr äußeres klinisches Bild Symptome zeigt, die leicht von denen des wahren Riesenwuches zu differenzieren sind (s. u.).

Allerdings lassen die Beobachtungen W. Uhthoff's eine gewisse Verwandtschaft des Riesenwuchses mit der Akromegalie vermuten. Uhthoff fand, daß sich bei einem Kinde, welches nach der Geburt nur Riesenwuchs zeigte, die typischen Zeichen der Akromegalie während der Pubertät entwickelten.

Eine exakte Diagnose einer Krankheit wird sich auf die genaueste Kenntnis von deren innersten Wesen stützen müssen. Es werden die nur dem einen Krankheitsbild zugehörigen Kardinalsymptome sorgfältig mit Hilfe aller klinisch in Betracht kommenden Untersuchungsmethoden zu sondern sein. Der Umstand,

daß gerade diese Methoden — insbesondere die histologischen Untersuchungen — beim wahren Riesenwuchs erst verhältnismäßig spät zur Anwendung kamen, erklärt die wenig geklärten Definitionen, die bis zum Jahre 1890 über diese Krankheit bestanden.

Definition.

Die erste Definition ergab die Arbeit von Busch. Er ging wenig auf das eigentliche Krankheitsbild ein und begnügte sich damit, gewisse Gruppen der Erkrankung entsprechend ihrer Verbreitung am menschlichen Körper aufzustellen. Er unterschied:

1. totale Hypertrophie, hier erstreckt sich der Riesenwuchs auf eine ganze oder halbe Extremität und verbreitet sich gleichmäßig auf alle Gewebe.

2. partielle Hypertrophie, diese betrifft einzelne Finger, Zehen oder etwas größere Abschnitte der Hand und des Fußes. Hierbei unterscheidet er zwei Gruppen:

a) die Knochen sind nach allen Dimensionen vergrößert, die Weichteile ebenfalls massenhafter, aber durchweg proportional den Größenverhältnissen der Knochen, so daß die Glieder zwar als Riesenbildungen erscheinen, aber gleichmäßig geformt sind.

b) neben der Riesenbildung des Skeletts eine geschwulstähnliche Entwicklung des Fettgewebes, wodurch die betreffenden Glieder als unförmliche Massen erscheinen.

Hat Busch so auf Grund eines ausgezeichneten Beobachtungsmateriales im Allgemeinen die wesent-

lichen äußeren Merkmale des Krankheitsbildes klassifiziert, so ist die Definition Fischers, die eine Verbesserung der von Busch darstellen sollte, weniger treffend.

Er bezeichnet als Riesenwuchs „die angeborene Vergrößerung des Gliedes in beiden oder einer Richtung". Es ist zwar ein großer Fortschritt, daß Fischer die Voraussetzung des angeborenen Zustandes macht, aber dadurch, daß er auch eine „diffuse Geschwulst der Weichteile bei normalem Skelett" als Riesenwuchs bezeichnet, trifft er hier das Krankheitsbild nicht, sondern eher den Begriff der Elephantiasis oder einer ungewöhnlichen partiellen Adipositas.

Wichtig für die Kenntnis des wahren Riesenwuchses war ferner eine Beobachtung A. Nolda's. Nolda hält den Riesenwuchs immer für eine angeborene Erkrankung, wenn er auch kurz nach der Geburt wenig auffallend, in seltenen Fällen wohl gar nicht bemerkbar sei. Das stärkste Wachstum beginne erst kurz nach der Geburt.

Die beste heute bestehende Definition resultiert aus den histologisch-pathologischen Arbeiten von Max Hofmann. In einem Falle von wahrem Riesenwuchs des rechten Fußes bei einem 12jährigen Knaben untersuchte er die Anatomie der Erkrankung am exartikulierten Fuß. Er definiert den Riesenwuchs als „eine angeborene, auf einzelne Körperabschnitte beschränkte Wachstumsstörung, die zu einem Überschreiten der normalen Größe derselben durch ein im Verhältnis zum übrigen Körper

rascheres Wachstum führt, an dem sich alle Gewebe, insbesondere aber die Knochen beteiligen, wobei es sich bei den letzten um eine exzesive Steigerung der enchondralen und periostalen Ossifikation mit gleichzeitigem Auftreten regressiver Veränderungen der Epiphysenknorpel handelt".

Inwiefern die übrigen Gewebe an den Wachstumsstörungen beteiligt sind, hat S. Hornstein in ihrer äußert sorgfältigen Arbeit untersucht. Als Hauptmoment verweist sie auf die Bindegewebs-Vermehrung, sowohl der Haut als auch der Unterhaut. In der Cutis beschreibt sie die großen vermehrten Schweißdrüsenknäuel und die zwischem lockerem fibrillärem Gewebe liegenden reichlicheren Lymphspalten. In ähnlicher Weise sind die Gefäße beteiligt und auch die Muskelfasern der erkrankten Partie sind verdickt. Ihre interessanten Wahrnehmungen betreffen die Nerven: „Innerhalb der einzelnen Querschnitte sind die einzelnen Nerven von dickerem Epineurium umgeben und durch breitere Streifen von lockerem Perineurium getrennt", so daß z. B. der N. Peronaeus auf der kranken Seite 2 mm, auf der gesunden nur $1^1/_2$ mm Durchmesser hatte.

Ferner sah sie bei Färbung mit Haematoxilin-Eosin an dem pathologischen Präparat in einigen Nervenfasern kein Abheben von Markscheide und Achsenzylinder, die aber bei Weigertscher Färbung sich unterscheiden ließen. Als besonders bemerkens-

werten Befund fand sie die von Langhans und Klapp beschriebenen und als Charakteristika für die Cachexia Strumipriva aufgefaßten „Blasenzellen“ mitten in den Nervenspalten. Sie wies aber den Zusammenhang der Erkrankung mit der Schilddrüse zurück, da auf der gesunden Seite diese Zellen sich nicht fanden und die in diesem Falle sich findende Bindegewebs-Vermehrung der Thyreoidea eher eine sekundäre Folge der Krankheit sei.

Seit diesen beiden letzten Arbeiten ist keine neuere oder bessere Definition des wahren Riesenwuchses erschienen. Wir wollen sie daher unserem Falle zu Grunde legen, der im Februar 1913 der chirurgischen Klinik zu Leipzig zuging.

Unser Fall.

Der 35 jährige Patient Luitpold W. stammt aus gesunder Familie, in der nie irgendwelche Wachstumsstörungen oder Mißbildungen vorgekommen sein sollen. Auch Schilddrüsenerkrankungen und irgend welche Geisteskrankheiten sind nicht eruierbar. Der Vater des Pat. lebt noch und ist gesund. Die Mutter starb 4 Jahre nach der Geburt des Pat. an „Knochenfraß“. Pat. ist das einzige Kind dieser Ehe, doch hat der Vater von seiner zweiten Frau noch zwei gesunde Söhne. Pat. selbst hatte als Kind Masern, sonst will er besondere Krankheiten nicht durchgemacht haben. Seit 10 Jahren ist er verheiratet und hat 3 gesunde, völlig normal und gut entwickelte Kinder.

Bald nach der Geburt des Pat. bemerkte seine Umgebung, daß sein rechtes Bein stärker und länger war, als das linke, was der Vater auf die während der Schwangerschaft aufgetretene obige Krankheit der Mutter zurückführte. In den ersten Jahren nach der Geburt soll die Länge und der Umfang des Beines noch zugenommen haben und seit Pat., mit 5 Jahren erst, laufen lernte, will er ein vermehrtes Hinaufdrängen der rechten Hüfte und ein leichtes Knacken im Gelenk beim Gehen verspürt haben.

Ob eine Verrenkung der Hüfte gleich nach der Geburt schon bestand, ist nicht mit Sicherheit zu erfahren. Die Geburt selbst ging spontan und ihr Verlauf war normal.

Seit 12 Jahren etwa bemerkt Pat. außer dem starken, die Unterkleider stets durchnässenden „Schwitzen", eine Anschwellung und Schlängelung der Venen des rechten Beines. Da sich in deren Verlaufe wiederholt kleine Knoten und Eiterpustelchen entwickelten, die lebhafte Schmerzen verursachten, ließ sich Pat. im Jahre 1911 operieren. Aber die Krampfadern sind wieder aufgetreten und haben zu einem großen Geschwür am Unterschenkel geführt, das jetzt nach Behandlung mit Lebertran im Abheilen ist.

Was den aktiven Gebrauch des kranken Beines anbetrifft, so will Pat. auf unebenem Gelände Touren über 8 Stunden gemacht haben.

Sein übriges körperliches Befinden gibt dem Pat. keinen Anlaß zu irgendwelchen Klagen, insbesondere

will Pat. nie an Kopfschmerz, Müdigkeitsgefühl, Herzklopfen und Unregelmäßigkeit im Stuhlgang und Urinieren gelitten haben.

Seinen Beruf als Schneider füllt Pat. gut aus und auch in der Schule, wo ihn sein Vater unterrichtete, will er ein guter Schüler gewesen sein.

Status praesens.

35jähriger, mittelgroßer, wenig kräftig gebauter Mann mit wenig entwickelter Muskulatur und geringem Fettpolster. Gesichtsfarbe und Schleimhäute etwas blaß. Sensorium völlig frei bei recht guter Intelligenz.

Am Kopf sind äußerlich keine Besonderheiten wahrzunehmen. Beide Gesichts- und Schädelhälften sind gleich gut entwickelt; Nase, Mund und beide Kiefer sind von normaler Größe. Das Röntgenbild bestätigt den äußeren Befund. Das Schädeldach ist gleichmäßig dick. Die Sella tunica ist etwas tiefer als normal, ist aber sonst wenig verändert; von einem Tumor ist nichts wahrzunehmen.

Am Halse findet sich eine recht deutliche Venenzeichnung, die Schilddrüse erscheint nicht vergrößert, die übrigen Drüsen sind nicht zu palpieren.

Der Thorax ist recht schwach gebaut, der Brustumfang beträgt bei tiefer Inspiration 88 cm, bei tiefster Exspiration 82 cm in Höhe der Brustdrüse gemessen. Beide Claviculargruben und die einzelnen Rippen sind beiderseits deutlich sichtbar. Die Thoraxhälften dürften

gleich entwickelt sein. Bei der Perkussion in der Umgebung des Manubrium sterni keine Dämpfung oder Schallverkürzung, es fehlt also „das gedämpfte Dreieck Erb's", das auf das Bestehen einer Thymusgeschwulst hindeuten würde. Die Behaarung auf der Brust ist nur gering. In die Augen fallend sind dagegen reichliche Naevi. Hanfkorn- bis Linsen- bis 5-Pfennigstückgroße Naevi pigmentosi oder pilosi sitzen etwa 15 an der Zahl auf der rechten Brust und Rückenseite, insbesondere fallen zwei hellrote, kleine Naevi am rechten Sternalrande auf und am Rücken ein kleinhaselnußgroßes Fibroma pendulens ein wenig rechts vom Proc. spinosus des 6. Brustwirbels. Linkerseits sind 5—6 kleine Naevi in der Axillargegend und am Rücken nachweisbar.

Der Leib zeigt keine Besonderheiten und ist weich bei mäßigem Fettpolster. Leberrand nicht fühlbar. Der Penis zeigt annähernd normale Größe, ebenso die Hoden.

Die oberen Extremitäten sind wenig muskulös, fettarm und von mäßig kräftigem Knochenbau. Beide Arme sind wohl gleich entwickelt. Die fast kleinen Hände, die beiderseits nur 20 cm Umfang über der Mittelhand haben, zeigen keine Differenzen.

Während die linke untere Extremität mit ihrer schlaffen Muskulatur und geringem Fettpolster der übrigen Körperstatur entspricht und keine merklichen Besonderheiten aufweist, zeigt das ganze rechte Bein in die Augen springende Veränderungen. Die äußere

Haut ist merklich verdickt, gröber, weit stärker behaart und dunkler pigmentiert als links. An der unteren Tibiakante und am Dorsum pedis sind zahlreiche stecknadelkopfgroße rötlich-braune Pünktchen ausgesprenkelt. Hier, besonders aber auch am übrigen Bein perlt helle durchsichtige Flüssigkeit aus der Haut hervor, die nach dem Abwischen in der kürzesten Zeit (oft 1—2 Minuten) wieder hervorbricht, so daß sie beim Stehen des Patienten herunterläuft oder die Unterkleidung durchnäßt.

Im Bereiche der beiden großen Venengebiete sind ferner reichliche hellblaue varicös erweiterte teils thrombosierte Venen sichtbar, die besonders von der Hüfte bis zum Mittelfuß ausgebreitet sind. Sie haben an der lateralen Seite in Höhe der Tibiakante zu einem 5-Markstückgroßen Ulcus geführt, das jetzt mit rötlichbraunem, höckrigem, mattglänzendem Epithel bedeckt, nur noch im Zentrum eine linsengroße, dicke, rötlichbraune Borke trägt.

Das Unterhautzellgewebe scheint beträchtlich nur am Unterschenkel und Fuß verändert zu sein. Es zeigt hier eine intensive diffuse Schwellung mit deutlich auf ihr sich abhebenden Wülsten, die besonders am Uebergange des Unterschenkels in das dorsum pedis aufgetreten sind, so daß, während links die Konturen beider Malleoli deutlich sichtbar sind, diese rechts völlig verwischt erscheinen.

Die grobe Muskelkraft ist annähernd gleich der auf der gesunden Seite.

Am Becken sehen wir am stehenden Pat. eine Skoliose der unteren Lendenwirbelsäule und des Kreuzbeines nach der gesunden Seite — also links konvex. Die rechte Beckenhälfte ist stark nach aufwärts gedrängt, so daß die Spina iliaca superior reichlich 5 cm über der linken Seite steht. Dazu tritt die Gegend des Schenkelhalses und des Trochanters major, der 3 cm über der Roser-Nelaton'schen Linie fühlbar ist, stark hervor, weit stärker, als es die Skoliose bedingen würde. Der Hüftumfang beträgt im Ganzen 92 cm, rechts 51 cm, links 41 cm, gemessen über der Trochantergegend. Beim Beugen des Beines im Hüftgelenk tritt der Trochanter noch mehr hervor und die hier aufgelegte Hand fühlt, wie mit einem auch hörbaren Ruck ein Körper in eine Grube zu springen scheint. Es ist wohl der Gelenkkopf, der hinten oberhalb seiner normalen Lage sich befinden dürfte. Ebenfalls deutet der sogenannte Trendelenburgsche Versuch auf eine bestehende Luxatio coxae hin, der in diesem Falle positiv ausgefallen ist: Beim Stehen, nämlich auf dem kranken rechten Beine — das übrigens beim Gehen stets nachgezogen wird — liegt die rechte Glutaealfalte höher als die linke. Beim Stehen auf dem gesunden Beine befinden sich beide Falten in annähernd gleicher Höhe.

Im Röntgenbild steht der rechte Schenkelkopf etwas höher als auf der linken Seite und zwar ist an der Stelle, wo der Kopf sich befindet, eine Pfanne neu gebildet worden. Eine vollständige Luxation besteht

nicht — jedenfalls nicht in der Stellung (liegend), in der sich Pat. bei Aufnahme des Bildes befand.

Bei der abnormen Beckenneigung kann auch im Röntgenbild nicht exakt festgestellt werden, ob die rechte Beckenhälfte an der Hypertrophie beteiligt ist, doch ist es wahrscheinlich, daß sie größer ist als die linke.

Die Hauptgrößenunterschiede bestehen wohl an den Extremitäten. Beim liegenden Patienten erscheint die rechte Patella 3 Querfinger breit über der linken. Da aber trotz dieser höher stehenden Kniescheibe die rechte Fußfläche noch tiefer steht als die linke, ist mit Sicherheit schon durch die Inspektion eine Verlängerung des rechten Unterschenkels bewiesen. Inwieweit auch eine Verlängerung des Oberschenkels in Betracht kommt, ergibt die genaue Maßbestimmung:

Länge des Beines	rechts	links
von der Spina iliac. ant. sup. bis zum Mall. ext.	91,0 cm	84,0 cm
Länge des Oberschenkels von der Spina iliac. ant. sup. bis Mitte des Kniegelenkes	47,5 „	46,0 „
Länge des Unterschenkels von der Mitte des Kniegelenkes bis Mall. ext.	44,5 „	38,5 „

Die Dickenunterschiede ergeben im einzelnen:

	rechts	links
Oberschenkel Mitte	48,0 cm	48,0 cm
„ oberhalb der Patella	36,0 „	31,0 „
In der Mitte der Patella	37,0 „	34,0 „

Unterschenkel unterhalb der Patella	35,0 cm	30,0 cm
Unterschenkel, Wadenmitte	34,0 „	30,0 „
„ über d. Malleol.-Linie	28,0 „	20,5 „

Bei der Palpation scheint die Knochenverdickung am unteren Femurende zu beginnen und sich bis zum Fußgelenk zu erstrecken. Von Besonderheiten fühlt man etwa 12 cm unterhalb der Kniescheibe am vorderen Tibiarande eine kleine fingerkuppengroße Delle, mit abgerundeten Ecken. 3 cm distal davon befindet sich eine breite Auftreibung des Knochens, die sich auf die vordere Tibiafläche zu erstrecken scheint.

Die feineren Strukturveränderungen des Knochens ergibt das Röntgenbild: Das rechte obere Femurende ist nicht hypertrophisch. Dagegen erscheint das rechte untere massiver wie links. So beträgt z. B. an einer dorso-ventralen Aufnahme die Breite der Femurcondylen links 9 cm, rechts $10^1/_2$ cm, die der Tibiacondylen links $8^1/_2$ cm, rechts $9^1/_2$ cm, an entsprechender Stelle gemessen. Arthritische Veränderungen sind am Kniegelenk nicht nachweisbar, dagegen erscheint der Knochen atrophisch.

Die Übersichtsaufnahme des linken Unterschenkels zeigt außer einer geringen Periostverdickung der Fibula unterhalb der Mitte keine Besonderheiten. Am rechten Unterschenkel findet man eine Verdickung der Weichteile und Verlängerung des Knochens, die ohne weiteres am Röntgenbilde ersichtlich sind. Die Unterschenkelknochen zeigen hauptsächlich in ihrer unteren Hälfte eine hochgradige Atrophie. Außerdem ist die Fibula

zum größten Teile unregelmäßig konturiert. Die Corticalis ist bald grubig vertieft, verschmälert, an anderer Stelle durch Periostwucherung verdickt. Die schwersten Veränderungen finden sich nach den Zwischenknochen zu. Hier zeigt auch die lateriale Corticalis der Tibia Vertiefungen und Periostwucherungen. Der Malleolus lateralis ist im ganzen stärker entwickelt, als der der linken Seite.

Der rechte Fuß zeigt außer den oben beschriebenen Haut- und Unterhautveränderungen eine sichtliche, wenn auch nicht bedeutende allgemeine Vergrößerung, woran wohl sicher die Knochensubstanz, mit Bestimmtheit wenigstens die der ersten 3 Zehen, beteiligt ist. Ein exakt beweisendes Röntgenbild ist leider nicht vorhanden, noch beschaffbar.

Die genauen Maße betragen:

		rechts	links
Vom Mall. ext. über Fußrücken zum Mall. int.		15 cm	11 cm
Vom Mall. ext. unter der Planta zum Mall. int.		25 „	21 „
Umfang der Fußmitte		26,25 „	23,5 „
Zehenlänge:	Erste	5,5 „	5,0 „
	Zweite	6,0 „	4,5 „
	Dritte	4,0 „	3,0 „
	Vierte	4,0 „	3,5 „
	Fünfte	3,5 „	3,5 „

gemessen vom Metatarso-Phalangeal-Gelenk.

Der Gesamtzehenumfang beträgt:

rechts 21,0 cm

links 19,5 „ .

Wie sich der Patient subjektiv im allgemeinen wohl fühlt, so ergibt auch die objektive Untersuchung der inneren Organe keine Besonderheiten.

Das Herz ist von normaler Größe. Töne sind rein, die Herzaktion ist kräftig und regelmäßig. Der Puls 72.

Die Lungengrenzen sind gut verschieblich, überall normales Atemgeräusch.

Die von Herrn Professor Birsch-Hirschfeld in liebenswürdiger Weise übernommene Augenuntersuchung ergab keine Einschränkung des Gesichtsfeldes und völlig normalen Augenhintergrund.

Auch die Untersuchung von Hals, Nase und Ohren zeigte keine Anomalien. Im Harn kein Eiweiß, kein Zucker.

Was die Reflexe anlangt, so sind die der Haut und des Cremasters gut vorhanden, auch die Pupillen reagieren prompt auf Lichteinfall. Die Patellar- und Achillessehnen-Reflexe sind rechts weit lebhafter als links; ein Klonus läßt sich aber nicht auslösen. Babinsky und Oppenheim beiderseits negativ.

Die Sensibilität am ganzen Körper wie am kranken Beine ist völlig intakt, da auf Berührung, Temperaturunterschiede, Nadelstiche präzise Reaktion eintritt und auch der Ortssinn und die Tiefensensibilität für durchaus normal befunden wird.

Dagegen zeigt die Prüfung des elektrischen Verhaltens, deren genaue Nachprüfung Verf. der Freundlichkeit des Herrn Dr. Röpert verdankt, eine deutliche und beträchtliche Herabsetzung der Erregbarkeit der rechten Extremität.

Beim faradischen Strom erfolgt die Reizschwelle, z. B.:

N. Peronaeus bei links 120 mm, rechts 107 mm
M. Ext. digit. com. „ 76 „ „ 46 „
M. Tib. post. bei „ 120 „ „ 70 „

Rollenabstand (wobei der Eisenkern jedesmal auf + 3 stand).

Beim galvanischen Strom ergab sich beim Aufsetzen der Kathode am oberen Patellarrande und der Anode in der Mitte der Wade:

links	rechts
K. S. Z. bei 4 Milliampères	K. S. Z. bei 8 Ml. a.
A. S. Z. „ 4,5–5 „	A. S. Z. „ 8,5–9 „ „

Diagnose.

Zur Begründung der Diagnose des „wahren Riesenwuchses“ müssen wir 3 differential-diagnostisch in Betracht kommende Krankheitsbilder ausschalten. Es sind dies

1. Ostitis deformans
2. Elephantiasis
3. Akromegalie.

Die Ostitis deformans läßt die Weichteile unberücksichtigt. Wenngleich sie die langen Knochen der

unteren Extremität mit Vorliebe befällt und zu einer erheblichen Verdickung der Knochen führen kann, so tritt doch keine Verlängerung auf. Im Gegenteil, durch die neben der Proliferation bestehende Rarefication und das von Stilling beschriebene längere Kalklosbleiben der neugebildeten Knochensubstanz geben die Knochen der Last des Körpergewichts nach und die Kranken werden kleiner. Dazu tritt diese sogenannte Paget'sche Krankheit meist bei Individuen auf, die das 40. Lebensjahr überschritten haben.

Die Elephantiasis im engeren Sinne, die Elephantiasis arabum, die vorzugsweise die unteren Extremitäten befällt, an welchen sie sogar eine Verlängerung der Knochen herbeiführen kann (Fischer), könnte wohl ein Bild geben, das dem unseres Kranken nahe kommt, wie ja auch das Aussehen der erkrankten Extremität bei flüchtiger Betrachtung einen rein elephantiastischen Eindruck macht. Doch dürfte die Krankheit, da sie in dieser Form nie primär, sondern als Folge chronisch-entzündlicher Prozesse auftritt, ausgeschlossen sein.

Die Elephantiasis lymphatica, die sich fast nur nach totalen Drüsenexstirpationen eines bestimmten Gebietes findet, hat in der Haut und dem Unterhautzellgewebe ihren Sitz und läßt die Knochen unberücksichtigt, wodurch sie sich zur Genüge unterscheidet.

Die dritte Form der Elephantiasis, die Elephantiasis mollis oder fibromatosa congenita, erzeugt zwar gewöhnlich multiple, schlaffe Tumoren, kommt aber

auch als diffus ausgebreitete Hautverdickung vor. Sie unterscheidet sich aber von dem Bilde unseres Falles dadurch, daß sie charakteristisch ist durch übermäßiges Dickenwachstum der Glieder, während der Längendurchmesser nicht vergrößert ist. Außerdem finden sich auch hier immer wohl irgendwelche sackförmige Tumoren, was bei unserem Falle nicht zutrifft.

Eine Akromegalie dürfte ebenfalls ausgeschlossen sein, da deren oben besprochene Charakteristika: Hypophysentumor und Sekretionsanomalien fehlen, vielmehr in unserem Falle die Krankheit congenital ist und das klinische äußere Krankheitsbild keine Vergrößerung von Lippen, Nase, Ohren und Unterkiefer und keine speziell auf die „Spitzen": auf Hände und Füße sich erstreckende Vergrößerung aufweist.

So dürfte unter Ausschluß anderer Diagnosen für unseren Fall der partielle angeborene oder wahre Riesenwuchs allein in Frage kommen, da wohl die von M. Hofmann aufgestellten, oben angeführten Bedingungen völlig erfüllt sind.

Kritik.

Fassen wir jetzt unser Krankheitsbild noch einmal kurz zusammen unter Berücksichtigung der charakteristischen Symptome und ziehen wir zum Vergleich heran die von den einleitend angeführten Autoren gefundenen Momente, so konstatieren wir zunächst die zahlenmäßig durch das Röntgenbild und die äußere Maßbestimmung festgestellte, teils wesentliche Ver-

längerung und Verdickung des Hüftknochens, des unteren Femur, der Tibia und Fibula, sowie der Phalangen der ersten 3 Zehen der rechten Seite. Neben dieser Größenzunahme finden sich dann zwar deutlich arthritische Veränderungen der Knochen, doch ließen sich solche in der Gegend der Epiphysenknorpel — die Hofmann hervorhebt — nicht nachweisen, denn ob die bei der Palpation am oberen Tibiaende gefühlten Dellen solche Rückbildungen sind, ist zweifelhaft. Einen besonders stark ausgebildeten Riesenwuchs des Fußes und der ersten Zehe, verbunden mit deutlicher Schwimmhautbildung, wie ihn besonders Wittelshöfer in einem Falle beobachtete, konnten wir hier nicht feststellen.

Hand in Hand mit diesen Knochenveränderungen tritt dann auf „die bindegewebige Entartung" der Haut und Unterhaut, als deren Folge wir die überaus starke Varicosität finden in Verbindung mit einer überaus reichlichen Schweißdrüsentätigkeit, während für eine Lymphorrhoe bei Fehlen der charakteristischen mit heller Flüssigkeit gefüllten Bläschen kein Anhaltspunkt vorliegt. Die ständige Durchfeuchtung der Haut hat wohl auch neben der allgemeinen besonders am rechten Unterschenkel sich findenden braunen Pigmentation die beschriebenen Pünktchen hervorgerufen, die wohl als Psorias versiculor aufzufassen sind. Ferner können wir ein Fibroma pendulans und reichliche Naevi am Thorax rechts in der Überzahl feststellen, eine Beobachtung, auf die auch Hofmann, Wiedenmann,

Zondek u. a. aufmerksam gemacht haben und die von einigen Autoren als trophische Störungen aufgefaßt werden (Lewin, Wiedenmann). Reichlichere Teleangiektasien, insbesondere „einen varicös erweiterte Gefäße durchschimmern lassenden Tumor, der von der Brustmitte in die Achselhöhle reichte“ — wie Machenhauer beschreibt, haben wir an keiner Stelle des Körpers wahrnehmen können.

Am interessantesten sind für uns wohl die noch niemals so ausgesprochen beobachteten nervösen Ausfallserscheinungen an der kranken Extremität. Die Sensibilität und Motilität hat sich als völlig intakt ergeben, aber die faradischen und galvanischen Ströme haben rechts eine deutlich herabgesetzte Reaktion erkennen lassen, die sich wohl durch die Hornsteinschen Befunde von der bindegewebigen Entartung der Nerven erklären lassen. Wiedenmann, der in einem Falle geringe, von der Norm abweichende Differenzen der elektrischen Erregbarkeit feststellte, glaubte diesen Befund auf die Verdickung der Haut zurückführen zu müssen. Wir würden trotz der verdickten Cutis infolge der gesteigerten Feuchtigkeitsdurchtränkung der Haut in unserem Falle eher eine **gesteigerte** Reaktion erwartet haben.

Kompliziert wird unser Fall noch durch die bestehende Luxatio coxae. Wenn auch im Röntgenbilde keine typische Luxatio ischiadica vorliegt, wofür wir

eine ungünstige Stellung bei der Aufnahme verantwortlich gemacht haben, so beweist doch die Neubildung der Pfanne, die wir mit Sicherheit festgestellt haben, und der klinisch-äußere Befund, daß eine congenitale Luxation gewiß vorhanden war.

Besselhagen hat nun einige Fälle von einer angeborenen Verrenkung des Radiusköpfchens mit gleichzeitig angeborenem Riesenwuchs des Radius beobachtet, die Luxation als das primäre hingestellt und die durch seine erhöhte Bewegungsfreiheit hervorgerufene bessere Ernährung des Radius für dessen Riesenwuchs verantwortlich gemacht.

Auch in unserem Falle dürfte es sich, da keine Angaben über eine überstandene Hüftgelenksentzündung bestehen, und auch das Röntgenbild eine solche nicht sicher aufweist, um eine Luxatio congenita handeln. Daß die Eltern von einer angeborenen Hüftverrenkung nichts wissen wollen, ist eine häufig beobachtete Tatsache. Man darf sie also nicht in Rechnung ziehen, vielmehr in diesem Fall darauf nur Wert legen, daß der Patient erst mit 5 Jahren laufen lernte, wodurch erfahrungsgemäß der congenitale Zustand der Luxation erwiesen ist. In diesem Falle glauben wir im Gegensatz zu Besselhagen, die Luxation als eine sekundäre, durch die statische Verschiedenheit der beiden unteren Extremitäten in Utero bedingte Anomalie auffassen zu müssen und so der von Dypuytren aufgestellten Theorie von der congenitalen Luxatio coxae einen Fall hinzugefügt zu haben.

Sollte es sich aber gegen die Wahrscheinlichkeit um eine Luxatio aquisita handeln und würden wir Linzenmeyer-Brandes glauben, die eine völlige congenitale Luxatio coxae noch nie einwandfrei beobachtet wissen wollen, so würde sie aus der bei den ersten Gehversuchen durch die statische Verschiedenheit bedingten Überlastung des noch dehnbaren Hüftgelenkkapselapparates resultieren.

Zur Ätiologie.

Schließlich möchte ich noch in Kürze auf die zur Zeit bestehenden Theorien über die Ätiologie des angeborenen Riesenwuchses eingehen. Da wird zunächst die vermehrte Nahrungszufuhr von Blut und Lymphe als Blutgefäßtheorie von Trelat und Monod und als Lymphgefäßtheorie von Bull und Pollison für das vermehrte Wachstum verantwortlich gemacht. Durch Druck auf den venösen Hauptstrom bei normalem Blutstrom in den Arterien, beziehungsweise durch Alteration der Lymphgefäße entstünde eine Stauung, die zur Überernährung des Gliedes und so zur Vergrößerung führe.

Andere Autoren (Lewin und Wiedenmann) betrachten die Hypertrophie, wie die dabei vorkommenden Naevi und Teleangiektasien als trophoneurotische Störungen. Hierauf wird allerdings auch von den oben angeführten Vertretern der Blutgefäßtheorie zurückgegriffen, indem diese die Zirkulationsstörung als Folge einer Konstriktorenlähmung auffassen.

Während Cohnheim die Entwickelung des Riesenwuchses auf embryonale Anlage zurückführt, weisen Fischer und Arnheim auf Fälle von angeborenem Riesenwuchs an intrauterin abgeschnürten Stellen hin und sehen sie als Folge intrauteriner mechanischer Störungen an (Nabelschnurumschlingung, falsche Lage).

Hierzu steht endlich im gewissen Gegensatz die oben angeführte Theorie Besselhagens von der Gelenkentlastung durch Luxatio in utero.

Zum Schluß ſpreche ich Herrn Geheimen Medizinalrat Prof. Dr. Payr für die Überlaſſung der Arbeit, ſowie Herrn Profeſſor Dr. Frangenheim und Herrn Oberarzt Profeſſor Dr. Heller für die Unterſtützung bei der Arbeit meinen Dank aus.

Literaturverzeichnis.

1. **Adler.** Über partiellen Riesenwuchs. Berl. klin. Wochenschr. 1895, Nr. 5, S. 110.
2. **Ahlfeld.** Die Mißbildungen des Menschen. Leipzig 1880—1882.
3. **Arnheim.** Über einen Fall von halbseit. congenitaler Hypertrophie mit angeb. Bronchektasien. Virch.-Arch., Bd. 154, S. 300.
4. **Besselhagen.** Über Knochen- und Gelenkanomalien bei part. Riesenwuchs. Arch. f. klin. Chir., Bd. 41, S. 425.
5. **Busch.** Beitrag zur Kenntnis der angeb. Hypertrophie der Extremitäten. Arch. v. Langenbeck VII, 64.
6. **Churchill.** Brit. méd. Journal 1871, 5638.
7. **Cohnheim.** Lehrbuch der Pathologie.
8. **Fischer.** Der Riesenwuchs. D. Zeitschr. f. Chir. 1880, Bd. 12, S. 43.
9. **Friedberg.** Ein Fall von Riesenwuchs. Virch.-Arch., Bd. 40, S. 353.
10. **Goldscheider.** Bemerkungen über einen Fall von Riesenwuchs. Arch. f. anat. Physiologie Heft 1—2, 1889.
11. **Grünfeld.** Über einen Fall von angeb. part. Riesenwuchs. D. med. Wochenschrift 1901, Nr. 6, S. 45 (V).
12. **Hofmann.** Zur Pathologie des angeborenen partiellen Riesenwuchses. Beitr. zur klin. Chir., Bd. 48, 1906, S. 391.
13. **Hornstein, M.** Ein Fall von halbseit. Riesenwuchs. Virch.-Arch. 1893, Bd. 133, S. 440.
14. **Hübner.** Zur Ätiologie des Riesenwuchses mit Berücksichtigung seiner forens. Bedeutung. Berlin 1913.
15. **Jacobsohn, E.** Ein seltener Fall von angeblich fortschreitendem Riesenwuchs. Virch.-Arch., Bd. 139, S. 104.

16. **Klebs.** Beitrag zur Pathologie des Riesenwuchses. Leipzig 1884.
17. **Kopal.** Ein Fall von halbseit. Hypertrophie mit Markroglossie. Prager med. Wochenschrift XX, 33.
18. **Lesser.** Zitiert nach Schmidt's Jahrb., Bd. 201, S. 220, 1884.
19. **Lewin.** Studien über die halbseit. Atrophien und Hypertrophien usw. Charité Anal. 1884, S. 652.
20. **Linzenmeyer-Brandes.** Extrachoriale Fruchtentwicklung und ihre Bedeutung für die Entstehung congenitaler Deformitäten. Beitr. zur klin. Chir., Bd. 82, S. 100.
21. **Lissner.** Riesenwuchs in Beziehung zu den Nebennieren. Beitr. zur klin. Chir., Bd. 37, S. 282.
22. **Machenhauer.** Ein Fall von part. angeb. Riesenwuchs mit Berücksichtigung der Ätiologie desselben und verwandter Wachstumsstörungen. Centralbl. f. inn. Med. Nr. 14.
23. **Manasse.** Berl. klin. Wochenschrift Nr. 18, 1890, S. 411. (Krankenvorstellung).
24. **Marie P.** Révue de médicine (zitiert).
25. **Moskalew.** Hypophysistumoren und Akromegalie. Virch.-Arch., Bd. 201, 1910.
26. **Nolda, A.** Ein Fall von congenit. Riesenwuchs des rechten Daumens. Virch.-Arch., Bd. 178, S. 504.
27. **Ostreich, R.** Riesenwuchs und Zirbeldrüsengeschwulst. Virch.-Arch., Bd. 154, S. 475.
28. **Stilling.** Über Ostitis deformans. Virch.-Arch., Bd. 119, 1890.
29. **Trelad u. Monod.** De l'hypertrophie unilaterale. Arch. gén. 1869.
30. **True** u. **Masmejan.** Des hypertrophies des corps laterales totales ou partielles. Montp. med. 16, III, 1886.
31. **Uhthoff.** Ein Beitrag zu den Sehstörungen bei Zwergwuchs und Riesenwuchs resp. Akromegalie. Berl. klin. Wochenschr. 1897, S. 461.
32. **Wagner.** Zur Kasuistik des angeb. und erworbenen Riesenwuchses. D. Zeitschr. f. Chir. 1887, Bd. 26, S. 281.
33. **Wiedenmann.** Über part. Riesenwuchs. Beitr. z. klin. Chir., Bd. 8, S. 625.
34. **Wittelshöfer.** Über angeb. Riesenwuchs der oberen und unteren Extremitäten. Arch. f. kl. Chir., Bd. 24, 1879.
35. **Wullstein** u. **Wilms.** Lehrbuch der Chirurgie 1912.
36. **Zondek.** Beiträge zur Lehre vom Riesenwuchs. Arch. f. klin. Chir., Bd. 74, S. 890.

Lebenslauf.

Ich, Alfred Weinberg, bin geboren am 7. Juni 1890 zu Herford i. W. als Sohn des Kaufmanns Bendix Weinberg.

Nach 3jähriger Vorbildung auf der Vorschule besuchte ich das Friedrichs-Gymnasium zu Herford und bestand hier Ostern 1909 das Abiturientenexamen. Um Medizin zu studieren bezog ich dann die Universität München. Nach 3semestrigem Studium ging ich von dort nach Leipzig, wo ich im S.-S. 1911 mein Physikum bestand. Im folgenden Semester diente ich als Einj.-Freiw. Mediziner im 2ten Kgl. Bayr. Feldartillerieregiment (Horn) zu Würzburg und ging darauf nach Leipzig zurück, wo ich im Mai 1914 mein Staatsexamen bestand.